

Docteur Marguerite BOULLE

Ancien Externe des Hôpitaux

464

Né le 16 Février 1902 à Rambouillet

LES
MÉTASTASES ORBITAIRES
DES
TUMEURS MALIGNES
DE LA RÉGION RENO-SURRENALE
CHEZ L'ENFANT

President. Nobécourt
(Syndrome d'Hutchinson)



PARIS
IMPRIMERIE MODERNE
30, Rue de la Clef - 5°

1933

Docteur Marguerite BOULLE

Ancien Externe des Hôpitaux

LES
MÉTASTASES ORBITAIRES
DES
TUMEURS MALIGNES
DE LA RÉGION RENO-SURRENALE
CHEZ L'ENFANT

(Syndrome d'Hutchinson)



PARIS
IMPRIMERIE MODERNE
30, Rue de la Clef - 5^e

1933



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

I. — PROFESSEURS

Le Doyen..... M. BALTHAZARD

MM.

Anatomie	ROUVIERE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	N...
Physiologie	BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale.	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	MARION.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LOEPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie..	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée.....	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie....	MAURICE VILLARET.
Clinique médicale	CARNOT.
	BEZANÇON.
	ACHARD.
	MARCEL LABBÉ.
	LEREBOULLET.
	NOBÉCOURT.
Hygiène et clinique de la première enfance..	H. CLAUDE.
Clinique des maladies des enfants	GOUGEROT.
Clinique des maladies mentales et des mala-	GUILLAIN.
dies de l'encéphale	LEMIERRE.
Clinique des maladies cutanées et syphi-	LENORMANT.
litiques	CUNÉO.
Clinique des maladies du système nerveux..	GRÉGOIRE.
Clinique des maladies infectieuses.....	GOSSET.
Clinique chirurgicale	TERRIEN.
	LEGUEU.
Clinique ophtalmologique	COUVELAIRE.
Clinique urologique	BRINDEAU.
	JANNIN.
Clinique d'accouchements	J.-L. FAURE.
	OMBRÉDANNE.
Clinique gynécologique	RATHERY.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	LEMAITRE.
Clinique thérapeutique médicale	PIERRE DUVAL.
Clinique oto-rhino-laryngologique	SERGENT.
Clinique thérapeutique chirurgicale	LÉON BERNARD.
Clinique propédeutique	MATHIEU.
Clinique de la Tuberculose	HOVELACQUE.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MAUCLAIRE.
Professeurs sans chaire	MULON.
	VERNE.

II. — AGREGES EN EXERCICE

MM.

Neurologie et Psychiatrie	ALAJOUANINE.
Pathologie médicale	AUBERTIN.
Pathologie médicale	HENRI BÉNARD.
Pathologie chirurgicale	BROCQ.
Pathologie médicale	BRULÉ.
Pharmacologie	BUSQUET.
Pathologie chirurgicale	CADENAT.
Pathologie médicale	CATHALA.
Pathologie médicale	CHABROL.
Physiologie	CHAILEY-BERT.
Pathologie médicale	CHEVALLIER.
Physique	DOGNON.
Pathologie médicale	DONZELOT.
Obstétrique	ECALLE.
Urologie	FEY.
Bactériologie	GASTINEL.
Pathologie chirurgicale	GATELLIER.
Pathologie chirurgicale	DE GAUDART D'ALLAINES.
Histologie	GIROUD.
Oto-rhino-laryngologie	HALPHEN.
Pathologie médicale	HARVIER.
Pharmacologie	HAZARD.
Anatomie pathologique	HUGUENIN.
Pathologie médicale	HUTINEL.
Hygiène	JOANNON.
Chimie biologique	HENRI LABBÉ.
Pathologie médicale	GUY LAROCHE.
Pathologie chirurgicale	LEVEUF.
Neuro-psychiatrie	LÉVY-VALENSI.
Pathologie médicale	LIAN.
Pathologie chirurgicale	MONDOR.
Pathologie médicale	MOREAU.
Pathologie chirurgicale	MOULONGUET.
Pathologie chirurgicale	MOURE.
Anatomie pathologique	OBERLING.
Anatomie	OLIVIER.
Médecine légale	PIÉDELIÈVRE.
Obstétrique	PORTES.
Pathologie chirurgicale	QUÉNU.
Physiologie	RICHET.
Chimie biologique	SANNIÉ.
Dermatologie et syphiligraphie	SÉZARY.
Pathologie expérimentale et comparée	TROISIER.
Pathologie médicale	VALLERY-RADOT.
	(Pasteur).
Obstétrique	VAUDESCAL.
Ophthalmologie	VELTER.
Obstétrique	VIGNES.

III. — AGREGES RAPPELES A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

Obstétrique	LEQUEUX.
Anatomie pathologique	LEROUX.
Parasitologie	NEVEU-LEMAIRE.
Histologie	RETTNER.
Physique	ZIMMERN.

IV. — AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

A TITRE PERMANENT

MM.

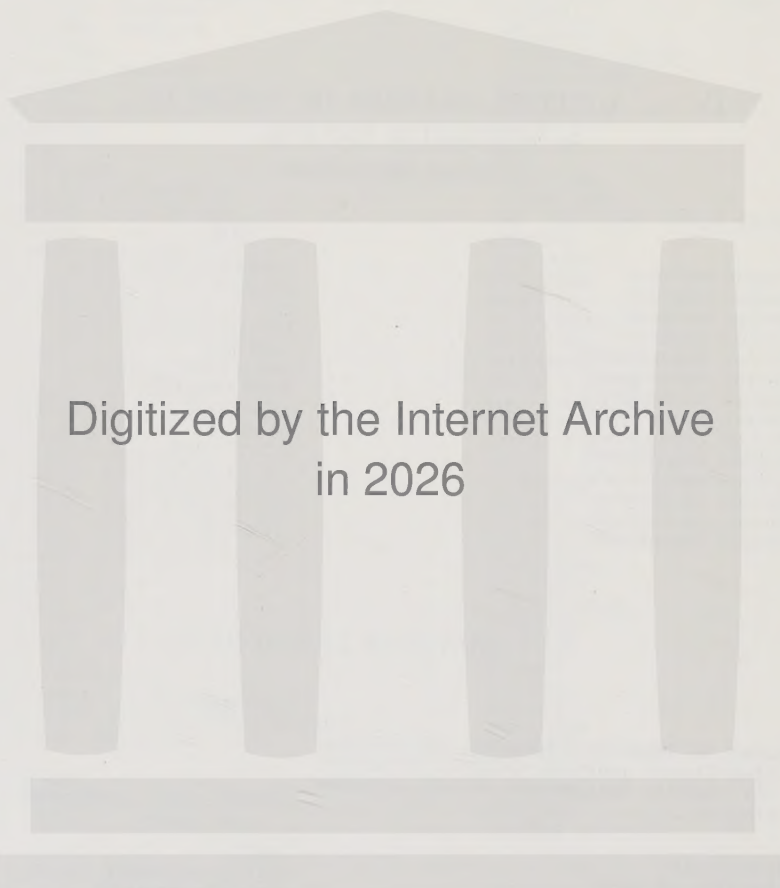
Clinique médicale	ABRAMI.
Clinique médicale	CHIRAY.
Clinique médicale	N...
Clinique médicale	DUVOIR.
Clinique chirurgicale	BASSET.
Clinique chirurgicale	CHEVASSU.
Clinique chirurgicale	HEITZ-BOYER.
Clinique chirurgicale	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale	PROUST.
Clinique chirurgicale	SCHWARTZ.
Clinique obstétricale	LE LORIER.
Clinique obstétricale	LEVY-SOLAL.
Clinique obstétricale	METZGER.
Clinique obstétricale	GUÉ IOT.

V. — CHARGES DE COURS

MM.

Chargé de cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidents du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes	MAUGLAIRE, professeur sans chaire.
Stomatologie	FREY.
Education physique	CAHILLEY-BERT, agrégé.
Radiologie clinique	LEDOUX-LEBARD.
Puériculture	WEIL-HALLÉ.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MA MERE

A MON PERE

A MON MARI ET A MON FILS

A MA GRAND' MERE

A MES BEAUX-PARENTS

AUX MIENS ET A MES AMIS

A MON PRESIDENT DE THESE

M. LE PROFESSEUR NOBECOURT

PROFESSEUR DE CLINIQUE MÉDICALE INFANTILE

MEMBRE DE L'ACADÉMIE DE MÉDECINE

OFFICIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

En témoignage de reconnaissance pour l'honneur qu'il m'a fait en acceptant la présidence de cette thèse.

A M. LE DOCTEUR HENRI JANET

MÉDECIN DES HÔPITAUX

Qui m'a donné l'idée de ce travail, je suis heureuse d'exprimer ici ma profonde gratitude.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

Stage :

MONSIEUR LE PROFESSEUR WIDAL (*in memoriam*).

MONSIEUR LE PROFESSEUR GOSSET.

Externat :

MONSIEUR LE DOCTEUR BRECHOT.

MONSIEUR LE DOCTEUR MAY.

MONSIEUR LE DOCTEUR LESNE.

MADAME LE DOCTEUR BERTRAND-FONTAINE.

MONSIEUR LE DOCTEUR JANET.

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ H. VIGNES.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ H. BENARD, Médecin des Hôpitaux.

A MONSIEUR LE DOCTEUR LEIBOVICI, Chirurgien des Hôpitaux,

Témoignage de reconnaissance.

Introduction

Il nous a été donné d'observer, à la consultation de notre maître, le Docteur Janet à l'Hôpital Trousseau, un cas de tumeur de la région postérieure de l'abdomen, révélée par une métastase orbitaire, chez un enfant de quatorze mois.

Ce cas nous a incitée, sur les conseils du Docteur Janet, à revoir les principales observations de syndrome d'Hutchinson chez l'enfant, publiées par le mémoire de l'auteur anglais, qui le premier a décrit une telle association à propos des tumeurs surrénales.

Mais nous tenons, avant tout, à remercier, dès le début de cette thèse, le Docteur Janet. Nous lui devons le sujet de ce travail et sa réalisation qui n'aurait pas été possible sans ses conseils. Nous lui devons surtout la meilleure part des notions que nous avons acquises en médecine infantile, dont nous avons pris le goût durant les quelques mois d'externat passés dans le service du Docteur Lesné.

Nous remercions aussi M. le Professeur agrégé Henri Bénard, qui a bien voulu faire l'examen histologique de notre cas et l'interpréter, ainsi que M. le Professeur agrégé Oberling, qui a bien voulu nous donner son avis sur certaines des coupes. Leurs conseils nous ont été très précieux pour la partie anatomique de ce travail, et nous leur en sommes très reconnaissante.

Nos recherches nous ont permis de grouper 24 Observations, y compris la nôtre ; elles présentent toutes un aspect clinique semblable.

C'est en général la métastase orbitaire qui se révèle la première ; on doit souvent rechercher la tumeur primitive, et, parfois, elle n'est trouvée qu'à l'autopsie.

La nature anatomique de ces tumeurs est beaucoup plus variable d'un cas à un autre. Toutefois, nous avons pu les classer, à part quelques observations isolées, en deux grands groupes : Neuroblastomes sympathiques ; Sarcomes à cellules rondes.

Notre observation se rapporte à un cas de sarcome à cellules rondes, avec ce point particulier que les cellules tumérales, très semblables le plus souvent aux cellules indifférenciées de la moelle osseuse, présentaient parfois des caractères qui pouvaient les apparenter jusqu'à un certain point aux cellules génératrices des globules rouges.

Nous commencerons par faire un court historique de la question ; ensuite, nous exposerons, d'après les travaux principaux qui ont été publiés sur le sujet, les signes cliniques du syndrome d'Hutchinson, et les diagnostics qu'il peut poser ; nous étudierons en même temps les divers types histologiques de ces tumeurs, nous efforçant de les classer.

Dans un troisième chapitre, nous rapporterons complètement notre observation, et nous essaierons de la comparer aux observations classiques sous le double aspect clinique et anatomique.

Pour terminer, nous résumerons brièvement les observations.

Historique

C'est Hutchinson qui, le premier, en 1907, a individualisé un syndrome particulier dont il définit le caractère.

C'est un syndrome clinique défini, rencontré chez l'enfant, traduisant un sarcome de l'une ou l'autre des surrénales, avec métastase dans les os de l'orbite.

Il basait la description de ce syndrome sur sept observations personnelles, et sur trois observations antérieures, isolées, dues à Cohn en 1894, Brük en 1905 et Ogden et Mathews en 1906.

Avant Hutchinson, et en dehors de ces trois cas, cette association n'est signalée que deux fois, par Mac Carty et Aisenstein en 1905. Ramsay, en 1899, peut analyser 67 cas de tumeurs malignes primitives de la surrénale (aussi bien, d'ailleurs, chez l'adulte que chez l'enfant) sans citer une seule observation de métastase orbitaire.

Par contre, depuis le mémoire de l'auteur anglais, d'autres observations ont été rapportées :

Tileston et Wolbach, en 1908, décrivent minutieusement un cas semblable, et rapportent de nouvelles observations.

Quackenboss (1910), Platt (1911), Richard, Cohn, Reimann, Wessely (1917) et plus récemment Carter (1921), Zanetti (1929) apportent leur contribution à la question.

Chryssoulis, dans sa thèse (1921) analyse un certain

nombre de ces observations.

Au total, nous avons retrouvé, surtout dans la littérature américaine, 24 cas de syndromes d'Hutchinson chez l'enfant.

La définition du syndrome s'est d'ailleurs modifiée dans l'esprit de certaines auteurs ; Lecène et Wolfrohm, dans leur monographie du cancer du rein (1923), appliquent ce terme à une forme de cancer du rein, cette fois, et non plus de la surrénale, s'accompagnant d'une métastase orbitaire. Scudder (1907) avait décrit quelques observations chez l'adulte, mais une telle association semble exceptionnelle chez l'enfant, et les 23 observations que nous avons retrouvées se rapportent toutes à des tumeurs de la surrénale.

Le Syndrôme d'Hutchinson

Nous étudierons le syndrome d'Hutchinson d'après les observations que nous venons d'énumérer, et que nous résumerons brièvement à la fin de ce travail.

Nous envisagerons successivement son étiologie, sa pathogénie, son aspect clinique et les diagnostics qu'il peut poser. Enfin, nous essaierons de dégager les caractères anatomiques de ces tumeurs, ce qui nous permettra de tenter une classification.

ETIOLOGIE

L'âge de nos malades varie de trois mois à huit ans et demi, le plus grand nombre d'entre eux avait moins de deux ans. Le syndrome d'Hutchinson frappe donc surtout les tout jeunes enfants, et nous avons groupé nos cas suivant l'âge des malades.

Jusqu'à 1 an : 6 cas	}	19 cas jusqu'à 4 ans.
De 1 à 2 ans : 5 cas		
De 2 à 3 ans : 4 cas		
De 3 à 4 ans : 4 cas		
De 4 à 5 ans : 1 cas	}	5 cas de 4 à 9 ans.
De 5 à 6 ans : 1 cas		
De 6 à 7 ans : 2 cas		
De 7 à 8 ans : 0 cas		
De 8 à 9 ans : 1 cas		

Les garçons sont plus fréquemment atteints que les filles.

Déjà, dans le mémoire d'Hutchinson, on trouve 7 garçons contre trois filles. Sur les 21 cas dont nous avons pu retrouver le sexe, il y a treize garçons et 8 filles.

L'étude des antécédents de ces malades ne présente rien de spécial, et il est même assez curieux de noter que les antécédents de ces enfants étaient toujours normaux, et qu'on n'a jamais rencontré de stigmate, au moins évident, d'hérédo-syphilis. D'Espine et Picot avaient déjà fait la même remarque basée sur l'étude de 759 cas de tumeurs malignes chez l'enfant.

Signalons encore que la tumeur surrénale se trouvait 7 fois à droite, 9 fois à gauche, et dans 12 cas seulement, elle était décelable cliniquement.

Quant à la métastase orbitaire, on la trouvait 6 fois à droite, contre 11 fois à gauche. Dans 2 cas, les orbites étaient envahies. Toujours elle s'était manifestée cliniquement.

PATHOGENIE

La pathogénie de ces tumeurs est aussi mal connue que celle des autres tumeurs malignes. La relative fréquence de cette métastase à l'orbite est également difficile à expliquer. Souvent, on a invoqué un traumatisme, mais il est malaisé de savoir si celui-ci a précédé ou non la migration et l'arrêt des cellules néoplastiques. Dans un cas de Carter, le traumatisme avait été assez violent pour qu'on fit le diagnostic de fracture du crâne en présence des signes orbitaires apparus dès le lendemain, alors que

l'état général commençait à fléchir depuis quinze jours environ.

La fréquence des métastases osseuses dans les tumeurs surrénales est depuis longtemps admise, et il semble que la métastase orbitaire ne soit qu'une localisation banale, accompagnée souvent d'autres métastases osseuses. Frew a étudié la pathogénie de ces tumeurs et a essayé d'expliquer l'affinité de la métastase pour une orbite ou pour une autre, suivant que la tumeur primitive siège à droite ou à gauche. Il admet que la voie lymphatique est la seule voie de métastase, il observe que toutes les tumeurs surrénales droites donnent une métastase orbitaire du même côté, alors que le phénomène est moins net à gauche. Il en trouve la raison dans la répartition différente des lymphatiques drainant les régions surrénales. A gauche, il y a de nombreux relais, de nombreuses anastomoses, tandis qu'à droite, les lymphatiques se déversent directement dans le canal thoracique.

Nous n'avons pas relevé, dans nos observations, une telle régularité, et il nous semble difficile d'admettre complètement ses conclusions.

ETUDE CLINIQUE

Un point est d'emblée à souligner : dans la plupart des cas, la métastase orbitaire se manifeste avant la tumeur abdominale ; ce sont les signes oculaires qui décident les parents à amener le malade ; et à l'examen, ces signes oculaires sont en général évidents, tandis qu'on doit, au contraire, rechercher les signes abdominaux.

Les modifications de l'état général précèdent le plus souvent l'apparition de la tuméfaction orbitaire, mais elles se montrent, en général, assez discrètes pour ne pas inquiéter sérieusement les parents. Et seulement lorsque sont apparus un début de gonflement péri-orbitaire et les premières ecchymoses, ils signalent que depuis plusieurs semaines leur enfant pâlit, dort mal, que sa croissance cesse de se poursuivre régulièrement — ce dernier signe est à peu près constant, et d'autant plus net que l'enfant est plus jeune.

Tel est donc le début habituel par la symptomatologie orbitaire ; on le retrouve 16 fois sur 24. Dans deux cas de Hutchinson, c'est au contraire la grosse tumeur abdominale qui a marqué le début apparent de la maladie, et dans l'observation de Aisenstein, le premier signe a été une pleurite hémorragique par métastase thoracique associée. Les parents de notre malade, enfin, avaient remarqué l'augmentation du volume du ventre de leur enfant,

mais seuls les signes orbitaires les avaient décidés à consulter.

A la période d'état, on retrouve les trois ordres de manifestations : les signes orbitaires, les signes abdominaux et les troubles de l'état général.

1° Les signes orbitaires.

1° La métastase est habituellement annoncée par l'apparition d'ecchymoses, le plus souvent ecchymoses palpébrales que nous avons retrouvées dans treize cas, et plus souvent suffusions hémorragiques sous-conjonctivales. Parfois, on les trouve également à l'œil opposé, où elles peuvent rester le seul signe d'une localisation tardive ;

2° Une fois ces ecchymoses apparues, la tumeur orbitaire ne tarde pas à s'extérioriser. Elle amène une tuméfaction de la région temporo-malaire ; le plus souvent, elle est unilatérale. Dans trois cas, pourtant, nous l'avons vu, on relève une atteinte bilatérale.

Son volume est variable ; parfois, c'est une simple voussure entraînant une légère dissymétrie, et que seul reconnaît un examen attentif. Dans l'immense majorité des cas, la tumeur est nette ; elle apparaît comme une voussure de la taille d'une noix, d'une mandarine, comme dans notre observation, ou plus volumineuse encore. Cette voussure comble la fosse temporale, la déborde en haut et en bas. En avant, elle soulève la commissure externe des paupières ; en arrière, elle ne dépasse pas l'oreille. Parfois, enfin, comme dans l'observation de Tileston et Wolbach, la tumeur est énorme, elle déforme la tête, disjoint les os au point de rendre mobile l'arcade zygomatique, réalise un aspect monstrueux. Au palper peu douloureux,

semble-t-il, c'est une tuméfaction profonde, lisse, assez régulière ; sa consistance est le plus souvent ferme et élastique, mais il arrive qu'on trouve des zones ramollies, pseudo-fluctuantes quand la tumeur est très volumineuse. La peau qui la recouvre apparaît souple, non adhérente.

C'est surtout vers la cavité orbitaire que se développe la tumeur. D'où les ecchymoses que nous avons déjà signalées comme signes précoces, d'où l'exophtalmie et les troubles visuels.

3° L'exophtalmie survient de bonne heure, et c'est un signe presque constant. Elle manque dans le cas de Brück, alors qu'il existait une petite tumeur du plafond de l'orbite, mais elle serait vraisemblablement apparue si l'évolution avait été plus longue.

Son évolution est progressive et rapide. La protrusion du globe peut être considérable, et dans deux cas (Ogden et Mathews, rapporté par Hutchinson et Zanetti), elle provoqua la rupture de la cornée. L'œil peut être dirigé directement en avant — c'est rare. Le plus souvent, il est repoussé en dedans, en bas et en avant, la tumeur se développant dans l'angle supéro-externe de l'orbite.

L'accroissement de la tumeur qui refoule l'œil entraîne une limitation des mouvements du globe ; ce peut être une simple gêne, mais parfois elle est considérable, dans le cas de Tileston et Wolbach, le globe était devenu complètement fixe, réalisant une ophtalmoplogie externe totale.

Cette exophtalmie s'accompagne presque toujours de ptosis uni ou bilatéral suivant que la tumeur touche une seule ou les deux orbites.

Enfin, l'atteinte de la vision est un signe moins fréquent : le nerf optique était touché dans les cas d'Ogden et Mathews, et dans deux cas personnels de Hutchinson.

Dans l'un d'entre eux (observation 6), l'évolution s'est faite vers la cécité.

L'examen du fond d'œil a été pratiqué dans un cas d'Hutchinson. Il a montré tous les signes d'une neuro-rétinite, avec œdème de la papille, flou des bords, vaisseaux sinueux, dilatés et présence d'un exsudat blanchâtre recouvrant la papille, ce qui faisait penser à une image de rétinite brightique, mais l'œdème était beaucoup plus intense que dans une telle rétinite.

Cette tumeur orbitaire, par ailleurs, ne semble pas causer de très vives douleurs ; il est vrai que le très jeune âge de la plupart de ces enfants rend l'appréciation difficile. Carter signale pourtant qu'un enfant de 21 mois, calme jusqu'alors, semblait souffrir quand il fut amené à l'examiner, et qu'il l'avait frappé par ses cris incessants.

L'observation de Tileston et Wolbach note aussi de violentes douleurs, du fait de l'accroissement de la tumeur.

L'enfant de huit ans et demi, cité par Hutchinson, se plaignait de céphalées vives, mais les autres auteurs sont muets à cet égard, et l'enfant dont nous rapportons l'observation était peu agitée et ne paraissait pas souffrir beaucoup.

Signalons enfin, pour en terminer avec la métastase orbitaire, qu'elle s'accompagne d'une adénopathie touchant les groupes angulo-maxillaires et cervicaux, et les ophtalmologistes insistent sur la présence de ces ganglions jamais retrouvés lorsqu'il s'agit d'un sarcome primitif de l'orbite.

2° Signes abdominaux.

Nous l'avons vu, ils apparaissent rarement les premiers, et d'ordinaire, ce sont les signes orbitaires qui décident

les parents à consulter. La constatation de la tuméfaction temporo-malaire doit faire aussitôt rechercher la tumeur abdominale.

Ici, plusieurs cas peuvent se présenter :

Parfois, et c'est assez rare, il s'agit d'une tumeur volumineuse, déformant le ventre, pouvant provoquer des troubles de compression, comme dans notre observation, où la constipation s'est installée très précocement, et s'est exagérée jusqu'à la fin. Ailleurs, le volume de la tumeur provoque des douleurs abdominales qui semblent assez vives (observations de Platt, Zanetti) ou des douleurs névralgiques des membres inférieures (Aisenstein, Ogden et Matthews).

D'autres fois, la tumeur s'accompagne d'ascite ou de circulation collatérale comme dans l'observation de Tileston et Wolbach et celle du Docteur Janet. Au palper, il s'agit d'une tumeur occupant toute une moitié de l'abdomen, gagnant parfois le côté opposé ; elle apparaît facilement à la palpation abdominale ; elle peut donner le contact lombaire et on peut être embarrassé pour dire à quelle région elle appartient, du fait de son volume même.

Dans un second cas, il s'agit d'une tumeur encore peu développée qui ne déforme pas l'abdomen, et ne se manifeste pas toujours. C'est par un examen systématique qu'on la découvre, soit dans une fosse lombaire, soit, comme dans le cas de Platt, à la palpation profonde de l'abdomen.

Enfin, il n'est pas rare que l'examen le plus attentif du ventre ne montre aucun signe anormal. Dans 12 observations, on n'a pas trouvé de tumeur abdominale perceptible. Dans le cas de Quackenboss où n'existait qu'une tumeur orbitaire où l'autopsie n'a pu être faite, une biopsie a fait poser le diagnostic de neuroblastome sympathique, et il est possible que si l'autopsie avait été pratiquée, elle

aurait pu mettre en évidence la tumeur surrénale primitive.

Lorsque la tumeur abdominale reste latente, rien, en dehors d'un examen anatomique, ne peut faire affirmer l'origine de la tumeur.

Dans l'observation du Docteur Janet, une hématurie est venue signaler une participation rénale, mais elle n'apportait nullement la preuve que la tumeur avait pris naissance dans le rein. Cette hématurie n'a pas été signalée ailleurs.

3° Etat général.

Il est plus ou moins touché suivant le stade évolutif de la maladie, et suivant le volume des tumeurs. Nous avons vu que l'asthénie et la pâleur apparaissaient souvent très tôt ; il faut insister surtout sur l'arrêt de la croissance, suivi d'amaigrissement, noté dans presque toutes les observations. Ultérieurement, l'anorexie, l'asthénie progressent, la pâleur augmente, mais l'anémie n'est jamais très considérable (3.000.000 de globules rouges en moyenne ; Hutchinson a pourtant relevé une fois 1.400.000 globules rouges). On trouve une leucocytose modérée (8 à 10.000 globules blancs en moyenne, sauf dans le cas de Platt, qui signale deux jours avant la mort une leucocytose à 20.000, et celui de Carter qui trouve 27.000 globules blancs) ; la formule sanguine est peu modifiée ; il y a, semble-t-il, une diminution relative de polynucléaires.

Un point particulier déjà bien souligné par Hutchinson, c'est que son syndrome, qui comprend surtout des tumeurs surrénales, ne s'accompagne guère d'autres signes de la série surrénale, si ce n'est l'asthénie, signe banal en soi. En particulier, il n'y a jamais de développement sexuel

précoce. Il est vrai que, le plus souvent, les tumeurs étaient des formations médullo-surrénales, mais dans le cas de Mac Carty et dans celui d'Aisenstein, on pourrait discuter l'origine cortico-surrénale de la néoplasie. Les éléments nobles de la surrénale étaient-ils indemnes ? Étaient-ils au contraire inhibés par la tumeur ? L'absence de ces symptômes signifie-t-elle qu'il s'agit d'une erreur histologique ? Nous ne saurions conclure.

EVOLUTION

L'évolution de telles tumeurs est toujours très rapide, d'autant plus rapide que l'enfant est plus jeune. La plus longue suivie a été celle de l'enfant le plus âgé (8 ans et demi, survie de 11 mois, observation de Hutchinson) et l'une des plus courtes est celle décrite chez un enfant de 9 mois, évolution de 5 semaines (Hutchinson). Par contre, le malade de 3 mois cité par Reimann a survécu 4 mois.

Dès que le syndrome est constitué, l'état général décline très vite, l'anémie progresse, l'amaigrissement augmente, l'anorexie devient complète, les troubles digestifs s'installent, et la cachexie survient. En même temps, l'exophtalmie et la tumeur crânienne augmentent avec une extraordinaire rapidité. Tout à la fin peut se produire la rupture de la cornée, signalée par plusieurs auteurs.

Parfois le développement intra-cranien de la tumeur est assez considérable pour déterminer des signes importants d'hypertension intra-cranienne : vomissements, céphalée, torpeur progressive. C'est à cette pathogénie qu'il faut attribuer, semble-t-il, les vomissements en fusée que présenta, au cours d'une évolution de presque une année, la malade de Hutchinson (Observation 1).

Un point à signaler : l'évolution presque apyrétique, sauf complications infections surajoutées, mis à part le cas de Mac Carty, où la fièvre survient pendant toute l'évolution.

Notre malade n'a eu de fièvre que dans les tout derniers jours, au moment où a dû s'installer la broncho-pneumonie terminale, et c'est un fait à opposer à l'évolution assez souvent fébrile de certains sarcomes chez le jeune enfant.

La mort survient le plus souvent dans la cachexie rapidement progressive, sans qu'aucune cause ait été spécialement incriminée. Il y eut deux morts post-opératoires, l'une après tentative d'exérèse de la tumeur abdominale, alors que la tumeur orbitaire ne s'était pas manifestée cliniquement (observation 9, Brück) ; l'autre, à la suite d'une néphrectomie pour complications infectieuses rénales.

D'autres fois, des complications infectieuses ont pu accélérer l'évolution, mais, le plus souvent, la mort survient du fait de l'intoxication massive par la tumeur qui se révèle effroyablement extensive chez le jeune enfant.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de syndrome d'Hutchinson est facile quand il se manifeste cliniquement par la coexistence d'une tumeur orbitaire et d'une tumeur abdominale.

Mais il est beaucoup plus délicat lorsque la tumeur orbitaire apparaît cliniquement isolée, et que la palpation la plus soigneuse de l'abdomen ne découvre pas la tumeur primitive.

Le diagnostic peut alors se poser avec les différentes tumeurs de l'orbite, tumeurs prenant leur origine, soit dans les parties molles, soit dans les plans osseux.

Nous insisterons peu sur certaines tumeurs bénignes qu'il est classique de citer, lorsqu'il s'agit d'une tumeur de l'orbite, mais dont l'aspect est bien différent dans notre cas.

Les ostéomes, d'évolution lente, indolente, et qui siègent dans la région interne de l'orbite.

Les kystes séreux qui s'accompagnent de microphthalmie.

Les angiomes, à évolution lente, avec un état général parfait.

Les kystes dermoïdes, mous, indolents.

Deux variétés de tumeurs — qui sont des tumeurs malignes — s'accompagnent d'atteinte de l'état général, et, de ce fait, se rapprochent du syndrome d'Hutchinson.

Le sarcome primitif de l'orbite, qui est tout à fait comparable, par son exophthalmie à évolution rapide, sa douleur ; on a insisté sur l'absence de ganglions cervicaux

dans le cas de sarcome primitif, ganglions qui se retrouvent toujours dans les sarcomes secondaires.

Le lymphadénome, enfin, tumeur bilatérale, s'accompagnant d'une grosse exophtalmie, de volumineuses adénopathies et dont la formule sanguine est caractéristique.

Il est en outre deux affections de l'enfance sur lesquelles nous voulons insister, parce qu'elles posent des diagnostics parfois difficiles, et réalisent un tableau clinique assez comparable : exophtalmie s'accompagnant d'ecchymoses palpébrales et d'un état général assez touché — ce sont le scorbut infantile; dans certaines de ses formes, et le chlorome.

Le scorbut se manifeste, entre autres symptômes, par la constitution d'hématomes sous-périostés ; et il arrive que ceux-ci se localisent à l'orbite, réalisant une exophtalmie et des ecchymoses rappelant tout à fait le syndrome d'Hutchinson. Une observation de Irving Snow est assez suggestive à cet égard : chez un jeune enfant sont apparues tout d'abord des ecchymoses palpébrales à l'œil gauche, puis à l'œil droit. En même temps survenait une exophtalmie qui s'accroissait rapidement, jusqu'à devenir aussi importante que dans une néoplasie de l'orbite. Mais — et c'est ce qui est venu imposer le diagnostic — il y avait une impotence douloureuse des membres inférieurs, et des hémorragies gingivales. Il arrive, surtout maintenant où la diététique des enfants est mieux observée, que le scorbut se manifeste par des signes discrets, et c'est la palpation soigneuse des épiphyses, l'examen de la muqueuse buccale, qui feront le diagnostic, complété par la recherche des antécédents.

Le chlorome se manifeste également par des tumeurs orbitaires qui peuvent coexister avec des autres tumeurs craniennes ou osseuses, mais il est assez rare de voir seulement la localisation orbitaire. Le chlorome s'accom-

pagne, il est vrai, d'une modification de la formule sanguine, qui rappelle celle de la leucémie aiguë : on trouve en effet une hyperleucocytose d'ailleurs modérée, avec prédominance de cellules indifférenciées. Mais cette modification sanguine ne se fait que progressivement, et on conçoit qu'au début de l'évolution le diagnostic puisse être impossible.

On le voit, en présence d'une tumeur orbitaire isolée, il faut suspecter encore la possibilité d'un syndrome d'Hutchinson, mais il faut avant tout éliminer le diagnostic de la maladie de Barlow. Celui-ci entraînerait une conclusion thérapeutique bien différente. Alors qu'on est désarmé devant un syndrome d'Hutchinson, alors que le pronostic du chlorome est fatal malgré la radiographie, le diagnostic de scorbut infantile entraîne un régime approprié qui amènera rapidement la fin des phénomènes morbides.

PRONOSTIC

Le pronostic du syndrome d'Hutchinson est toujours mortel, comme celui de tous les sarcomes avec métastases éloignées. La seule observation qui relate une tentative d'intervention relate aussi la mort post-opératoire. Il faudrait une intervention double que ne supporterait pas le malade, et qui n'empêcherait probablement pas la récurrence in situ, ou la production d'une nouvelle métastase, si envahissantes sont ces tumeurs du jeune enfant.

Nous n'avons pas d'observation où la radiothérapie ait été tentée.

ÉTUDE ANATOMIQUE

L'examen anatomique a été pratiqué dans tous les cas que nous rapportons, sauf dans ceux de Zanetti et de Quackenboss. Nous essaierons de classer un peu les éléments divers qu'apportent les protocoles d'autopsie.

1° Tumeur abdominale.

La tumeur est une tumeur surrénale presque toujours ; deux fois, elle était bi-latérale (Richard, Reimann).

Le volume de ces tumeurs varie de la taille d'une noix (observation 4) à celle d'une tête d'enfant (Brück). Elles sont en général fermes, sans être dures, et comportent des zones ramollies, hémorragiques ou nécrotiques.

Dans un certain nombre d'observations, la tumeur, bien que localisée nettement à la surrénale, adhère à certains organes de voisinage. Le rein était envahi par propagation, sans noyau métastatique proprement dit, dans deux cas d'Hutchinson et dans une observation de Carter.

Le foie peut être atteint, soit par propagation directe de la tumeur (Ogden et Mathews, Brück), soit par métastase vraie (Barnard).

Dans d'autres cas, comme dans l'observation que nous a fait étudier le Docteur Janet, le foie est simplement refoulé, sans être envahi.

Le plus grand nombre des auteurs signale l'atteinte des ganglions juxta-aortiques ; les ganglions mésentériques sont plus rarement pris.

2° Tumeur orbitaire.

Elle est souvent très envahissante ; elle siège en général dans la région supérieure et externe de l'orbite ; le frontal

le temporal, le malaire sont les plus fréquemment pris. Elle atteint les parties molles de l'orbite, mais n'envahit guère le globe de l'œil, pas plus que le nerf optique. Parfois, elle prend en peu de temps une extension extraordinaire : dans l'observation de Tileston et Wolbach, elle effondre le toit de l'orbite et correspond avec une tumeur externe, à travers une brèche du frontal. Cette même observation signale l'envahissement de tous les sinus de la face, de la base du crâne, de la loge hypophysaire.

ETUDE HISTOLOGIQUE

Nous étudierons successivement : l'origine, puis la nature de la tumeur.

1° Origine.

Lorsque l'origine de la tumeur est nettement affirmée par un compte rendu d'examen histologique, il s'agit toujours de tumeur surrénale. Sur 19 des observations comportant un diagnostic histologique, 16 fois cette origine surrénalienne est affirmée. Les 3 autres observations décrivent :

1° Une grosse masse rétro-péritonéale entourant le rein droit, en envahissant le foie, c'était un sarcome à petites cellules rondes (observation 7, Ogden et Mathews).

2° Une grosse masse siégeant au-dessus du rein droit, séparée facilement des tissus voisins : c'était un lymphosarcome (Hutchinson 10).

3° Une grosse masse rétropéritonéale occupant le tiers supérieur de l'abdomen, englobant le rein gauche : sarcome globo-cellulaire (observation 22, Platt).

C'est en vain que nous avons recherché dans la littérature une observation de syndrome d'Hutchinson chez l'enfant qui réponde avec certitude à la définition de Lecène et Wolfrohm : « Cancer du rein à métastase orbitaire. »

Ce syndrome existe chez l'adulte, et, au hasard de nos recherches bibliographiques sur le syndrome d'Hutchinson chez l'enfant, nous en avons retrouvé deux cas (Scudder, Albrecht) — les malades étaient âgés respectivement de 40 et 42 ans. La tumeur rénale était du type hypernéphrome de Grawitz, néoplasme dont les travaux modernes font un épithélioma du rein à cellules claires, sans aucun lien avec du tissu surrénalien.

Par contre, nous ne trouvons rien d'analogue chez l'enfant. Lecène et Wolfrohm se basent sur les observations de Moffit et de Franck, et nous les avons relues dans leur texte original.

Moffit cite le cas d'une enfant de deux ans et demi qui présentait une tumeur de l'orbite ayant donné de l'exophthalmie ; et, dit-il, « Nous rapportons ce cas à cause de l'article récent de Hutchinson, qui fait penser que la tumeur crânienne pouvait être la métastase d'une tumeur surrénale ».

Mais son hypothèse n'a pu être vérifiée, aucun examen anatomique n'ayant été pratiqué.

Franck rapporte l'observation de Mac Carty (notre observation n° 42). Celui-ci décrit qu'à l'autopsie « on trouve sous le foie une tumeur de la taille d'une tête d'enfant, le rein droit se trouve au pôle inférieur de la tumeur, situé entre le foie et le rein droit ; celle-ci donc dérive nettement de la surrénale droite ».

Les deux autres observations d'hypernéphrome rappor-

tées par Franck dans son article (un cas personnel, un autre cas de Clairmont) ne comportaient pas de métastase orbitaire.

Un point reste à élucider : qu'appelle-t-on hypernéphrome de la surrénale ? Mac Carty emploie ce terme, Aisenstein, lui aussi, donne cette dénomination à la tumeur qu'il décrit. Il semblerait que les auteurs veuillent simplement indiquer, par ce terme, la localisation surrénale de la tumeur.

2° Nature de la tumeur.

Parmi les observations de tumeurs surrénales s'accompagnant d'un examen histologique, nous avons trouvé :

- 6 fois un neuroblastome,
- 10 fois un sarcome à cellules rondes,
- 1 fois un lymphosarcome,
- 2 fois une tumeur cortico-surrénale possible,
- 1 fois un sarcome mélanique.

A part quelques cas particuliers, les tumeurs se groupent donc en deux grandes classes :

- 1° Les sarcomes à cellules rondes ;
- 2 Les neuroblastomes.

Pour faire le diagnostic de neuroblastome, les auteurs s'appuient sur deux de leurs caractères histologiques : la présence de fibrilles nerveuses, d'une part, et le groupement en « rosette » d'autre part.

Les groupes en rosette sont formés par l'assemblage de 2 ou 3 épaisseurs de cellules arrondies, groupés excentriquement autour d'une masse cytoplasmique centrale qui peut contenir des neuro-fibrilles. Certains neuroblastomes contiennent seulement des groupes en rosette, comme dans l'observation de Tileston et Wolbach où les cellules rondes ressemblaient, par ailleurs, à des cellules indifférenciées

de la moelle osseuse, et où on n'a pas trouvé de trace de fibrille nerveuse ; d'autres contiennent surtout des fibrilles, et pourraient être prises pour des gliomes, comme dans l'observation de Lapointe et Lecène.

Les sarcomes à cellules rondes sont le plus souvent des sarcomes à petites cellules rondes, et le lymphosarcome pourrait peut-être se rattacher à ce groupe.

L'observation de Aisenstein hésite entre le diagnostic de sarcome ou d'endothéliome ; peut-être était-ce un sarcome, dont les cellules, comme il arrive parfois, se groupaient autour de néovaisseaux à la façon de cellules endothéliales.

En résumé, il semble que les tumeurs donnant chez l'enfant le syndrome d'Hutchinson soient le plus souvent des tumeurs surrénales, et parmi celles-ci, les sarcomes à cellules rondes et les sympathomes embryonnaires se rencontrent le plus souvent. La tumeur du rein avec métastase orbitaire semble exceptionnelle et se rencontre chez l'adulte seulement.

OBSERVATION

(Paisseau, Janet, Patey, Boulle)

L'enfant H... Georgette, âgée de 14 mois, est amenée à la consultation du Docteur Janet, à l'hôpital Trousseau. Ses parents s'inquiètent de l'apparition, depuis une quinzaine de jours d'une tuméfaction de la région temporale gauche. En outre, depuis 5 mois, l'enfant ne grossit plus, elle est fatiguée, et son abdomen augmente de volume.

Accidents héréditaires :

Père et mère bien portants.
Pas de fausse couche.
Pas d'autre enfant.

Antécédents personnels :

Née à terme.
Poids à la naissance : 3 kilos 500.
Nourrie au sein jusqu'à neuf mois (première dent).
A ce moment, on lui donne une bouillie et on la met au lait de vache.

Actuellement, elle a deux bouillies, trois biberons, et du jus de fruits tous les jours.

A cette époque (septembre 1932, 9 mois) se manifestent les premiers troubles d'ordre général : arrêt de la croissance, pâleur, anorexie. Bientôt, tandis que ces phénomènes s'accroissent, les parents remarquent l'augmentation progressive du volume du ventre, puis l'apparition d'un réseau de circulation collatérale. En même temps, constipation opiniâtre, nécessitant un lavement quotidien.

C'est quatre mois et demi après ces premiers symptômes (février 1933, 13 mois et demi) que surviennent les manifestations orbitaires :

Le 9 février, petite ecchymose de la grosseur d'un pois dans

la région malaire droite, au-dessous de la paupière inférieure, normale d'aspect.

Le 11 février, seconde ecchymose dans la région de la queue du sourcil gauche.

Ces symptômes orbitaires, l'accentuation des manifestations générales (l'enfant maigrit très rapidement, pâlit encore, et ne veut plus rien prendre), l'apparition, enfin, depuis 48 heures, d'une légère stomatite prédominant à la lèvre supérieure, décident les parents à amener l'enfant à la consultation du docteur Janet, à l'hôpital Trousseau (21 février).

A l'examen, enfant pâle au thorax amaigri. Poids : 8 kil. 900.

Le visage est déformé par une voussure du volume d'une petite mandarine qui occupe toute la fosse temporale et vient gagner, en bas, l'arcade zygomatique. En arrière, elle repousse l'oreille ; en avant, elle soulève la commissure externe des paupières et refoule le globe de l'œil, en avant, en bas et en dedans. La paupière supérieure est refoulée en avant. Il y a ptosis et rétrécissement de la fente palpébrale. Le globe oculaire est abaissé, ses mouvements sont conservés, mais ils sont limités.

On remarque, en outre, une blépharite importante et, surtout, une ecchymose conjonctivale.

La peau qui recouvre la tumeur est normale d'aspect, non adhérente, mais parcourue par une fine circulation collatérale. A la palpation, la masse est lisse, régulière, ferme, presque élastique. Elle est peu douloureuse et semble faire corps avec le temporal. L'œil droit paraît normal, sauf une petite ecchymose conjonctivale.

A côté de ces signes orbitaires, l'examen découvre des symptômes abdominaux aussi importants :

Le ventre est volumineux, tendu, sillonné d'une importante circulation collatérale qui se prolonge sur le thorax. Au palper, on sent une masse qui occupe tout l'hypocondre droit. Elle déborde de 6 cm. le rebord costal sur la ligne mamelonnaire ; sur la ligne médiane, son bord inférieur que l'on sent très nettement, est à 5 cm. de l'appendice xyphoïde, il se prolonge dans l'hypocondre gauche. La surface de cette masse est ferme, lisse, sans bosselure ; elle donne à l'examen clinique l'impression d'un gros foie. Pourtant, à la percussion, le bord supérieur de cet organe occupe sa place normale.

Plus profondément, cette tumeur paraît se continuer par une masse, non mobilisable sur la précédente, de même consistance,

qui occupe toute la région lombaire droite ; elle donne le contact lombaire et descend dans le flanc et la fosse iliaque droite. Elle se continue à gauche, occupant également le flanc et la fosse iliaque ; elle atteint, à gauche, la crête iliaque.

Au cours de l'examen, l'enfant émet des urines rouges, franchement sanglantes.

Par ailleurs :

Poumons, cœur, système nerveux : normaux.

Pas de déformations osseuses, en dehors de la tuméfaction temporo-malaire.

Aucun signe de rachitisme.

Rhino-pharynx normal.

Selles normales.

Pas de fièvre.

A la suite de cet examen, le Docteur Janet fait entrer l'enfant à l'Hôpital Trousseau, dans le service du Docteur Paiseau, où l'on pratique les examens complémentaires suivants :

Examen des urines. — Elles contiennent de l'albumine.

Le culot de centrifugation contient des urates, des leucocytes, quelques cellules rondes, mais pas de globule rouge, au moment de l'examen.

Le temps de saignement est de : 3 minutes 20 secondes.

Le temps de coagulation est de : 5 minutes 30 secondes.

La *numération globulaire* a donné les résultats suivants :

	Le 21 février	Le 28 février
Hémoglobine	60 %	55 %
Globules rouges	4.420.000	3.300.000
Globules blancs	15.600	16.000
Polys neutro	59	73
Grands monos	13	10
Moyens monos	20	15
Lymphocytes	8	2
Hématies nucléées pour cent leucocytes	2	4

La glycémie est de 1.26 pour mille.

L'azotémie est de 1.08 pour mille.

Les réactions de Wassermann, Hecht, Kahn sont négatives.

La cuti est négative.

L'ensemencement de gorge ne révèle que du staphylocoque.

On pratique également des examens radiologiques :

La radiographie thoraco-abdominale révèle une ombre abdominale correspondant à la masse perçue au palper, et se prolongeant à gauche, sous la coupole diaphragmatique.

Dans les champs pulmonaires, on trouve un flou autour du hile droit, correspondant à une zone congestive ou à un foyer de broncho-pneumonie.

La radiographie du crâne, de face, est négative ; mais dans la radiographie de profil, on trouve une image un peu plus claire, dans la zone correspondant à la masse perçue au palper ; cette zone est située au-dessus et en arrière de l'angle zygomato-malaire.

L'examen ophtalmoscopique n'a pu être pratiqué.

L'évolution s'est faite rapidement.

La température, qui était restée subnormale, s'élève progressivement de 38° à 40° 4. Il n'y a aucun signe de broncho-pneumonie. L'enfant ne mange plus, elle est de plus en plus prostrée et meurt, le 28 février 1933, quatre jours après son entrée à l'hôpital.

Autopsie, le 2 mars 1933 (faite par le Professeur agrégé Henri Bénard) :

A l'ouverture de l'abdomen, on trouve dans le péritoine un liquide séro-hémorragique.

Les anses intestinales sont distendues au niveau du côlon transverse.

On trouve la tumeur. C'est une masse homogène occupant tout l'hypocondre droit. Sur la ligne médiane, elle descend jusque dans la concavité sacrée ; à gauche, elle intéresse particulièrement l'hypocondre et la fosse iliaque. Cette masse comprend plusieurs portions :

En haut, c'est le foie, sensiblement normal. Seulement le parenchyme est décoloré. Le lobe de Spiegel adhère à une masse

noirâtre sous-jacente, de consistance dure, constituant la presque-totalité de la tumeur. Elle présente à la coupe des zones franchement noires, et des régions plus claires.

Elle refoule le rein droit dont on perçoit le pôle inférieur hypertrophié.

Il reste de fortes adhérences de cette tumeur sus et pararénale avec les viscères avoisinants.

Les ganglions mésentériques sont hypertrophiés.

On enlève en bloc le foie, la tumeur, le rein droit, et une coupe verticale de la masse montre trois zones distinctes de haut en bas :

- 1° Le foie ;
- 2° La tumeur, débordant le rein en dedans ;
- 3° Le pôle inférieur du rein droit hypertrophié, avec dilatation du bassinet.

Le rein gauche, la rate, les anses intestinales sont normaux.

Le thorax a été ensuite examiné :

- 1° Le poumon droit présente de la congestion du lobe inférieur.
- Le poumon gauche est complètement hépatisé ;
- 2° Il y a des métastases ganglionnaires le long du gril costal, s'accompagnant de grosses traînées lymphatiques ;

3° Le cœur, le thymus sont normaux.

La tête présente, dans la région temporo-malaire gauche, une masse de la grosseur d'une noix, rénittente, non adhérente à la peau.

A la coupe, on trouve, à l'intérieur, un liquide épais et rougeâtre. Superficiellement, on retrouve la large ecchymose sous-cutanée.

On prélève :

Un ganglion mésentérique,

Un ganglion rétrosternal,

Un fragment osseux de la région orbitaire,

Toute la tumeur abdominale.

Des coupes ont été faites ainsi que des frottis.

L'examen histologique a été pratiqué sur tous les prélèvements.

1° Examen d'une coupe, au niveau du rein :

Le tissu tumoral montre une structure assez homogène. Il est formé par une nappe de cellules suspendues dans un stroma assez délicat. Les limites sont floues, les masses néoplasiques envahissent le rein, le tissu environnant ; on voit également des

masses cellulaires compactes qui injectent les troncs vasculaires se trouvant dans le pourtour de la masse tumorale.

Au fort grossissement, la tumeur se trouve constituée par des cellules sphériques, isolées les unes des autres, d'aspect très variable. Ces cellules ont été mieux étudiées sur des frottis de la tumeur. On trouve d'abord, et en majorité, des cellules avec un noyau pâle, arrondi ou légèrement allongé, entouré d'une mince sertissure de protoplasme basophile, d'aspect comparable aux cellules jeunes, indifférenciées, de la moelle osseuse. Par ailleurs, on trouve un certain nombre d'éléments cellulaires très petits, à noyau pycnotique, à protoplasme acidophile, qui pourraient, dans une certaine mesure, évoquer l'idée des normoblastes ;

2° L'examen des autres prélèvements montre les mêmes types de cellules.

Par ailleurs, on trouve, en pleine tumeur, un noyau de cortico-surrénale, bien encapsulé, entouré d'une membrane conjonctive ne laissant passer aucune des cellules de la tumeur qui l'enveloppe de toutes parts.

En résumé, il s'agit d'un sarcome à cellules rondes, sarcome d'origine hématopoïétique, et la présence de certains éléments apparentés aux normoblastes pourrait faire penser qu'il s'agit d'une variété érythroblastique.

DISCUSSION CLINIQUE

Le tableau clinique de notre observation semble calqué sur la description du syndrome décrit par Hutchinson.

C'est le début estompé, progressif, par des troubles généraux, une augmentation du volume du ventre, et les parents commencent seulement à s'inquiéter lorsqu'apparaît la tumeur orbitaire.

Cette tumeur est analogue à celles que décrit Hutchinson : son siège dans la fosse temporale, son aspect profond, étalé, les signes oculaires concomitants se retrouvent ; la ptosis, l'exophtalmie progressive, les ecchymoses palpébrales et conjonctivales peuvent se superposer dans tous les cas. L'état général est touché de façon analogue ; c'est, là aussi, une anorexie progressive, une asthénie qui va devenir intense, une pâleur que n'accompagne pas, d'ailleurs, une grosse modification de la formule sanguine : l'anémie reste modérée, l'hyperleucocytose est peu importante, la répartition des éléments sanguins presque normale. Tous ces signes se retrouvent à la fois dans le syndrome décrit par Hutchinson et dans l'observation du Docteur Janet.

L'atteinte ganglionnaire est, elle aussi, presque toujours signalée.

L'hématurie est ici un signe particulier que nous n'avons pas retrouvé ailleurs, même dans le cas d'une participation rénale. C'est peut-être une question de degré, le rein de notre malade étant très largement envahi par la tumeur.

La fièvre des derniers jours, qui s'était élevée jusqu'à 40°4, s'explique par la broncho-pneumonie qui s'était installée ; broncho-pneumonie retrouvée à la radio et à l'autopsie.

L'ecchymose palpébrale du côté supposé sain s'expliquerait peut-être par une embolie néoplasique. La tumeur or-

bitaire gauche était-elle assez étendue pour expliquer, par ailleurs, cette localisation à distance ? C'est possible.

Un point un peu particulier de cette observation clinique, c'est l'azotémie qui s'est montrée assez élevée chez cette enfant (1,08 pour mille). Le rein gauche était parfaitement sain et l'azotémie aurait pu être normale avec un seul rein sécrétant bien. S'agit-il d'une inhibition toxique du rein non envahi ? S'agit-il d'une action surrénale, comme pourraient l'expliquer les observations de Moser sur les modifications de l'azotémie chez les addisoniens ? Pourtant, la surrénale gauche était saine, elle aussi ; elle aurait pu suffire à assurer un degré satisfaisant de la fonction surrénale.

Nous pensons plutôt qu'il s'agit de l'azotémie si banale chez les nourrissons, surtout dans les états cachectiques.

DISCUSSION ANATOMIQUE

Ces petits points de détail mis à part, l'observation que nous rapportons reste un cas typique du syndrome d'Hutchinson. Nous allons essayer de la comparer, du point de vue de l'histologie, aux observations décrites antérieurement, et, là encore, nous étudierons d'abord la nature histologique de la tumeur, puis son origine possible.

1° *Nature de la tumeur.* — Dans les vingt-trois observations que nous avons pu rassembler, il s'agit, presque toujours, de sympathome, ou de sarcomes à cellules rondes.

La tumeur, dans notre cas, est une tumeur à cellules rondes, et nous ne pensons pas qu'il s'agisse de sympathome. On a cependant décrit certaines formes de sympatho-

mes constituées par des cellules rondes, isolées, rappelant ce que nous avons observé dans cette tumeur ; mais on ne peut être affirmatif, dans ces cas, que si l'on réussit à trouver en quelque point des préparations, soit des corps en rosette, soit des fibrilles, qui sont les seuls éléments spécifiques des sympathomes embryonnaires. Or, malgré un examen attentif, nous n'avons pu déceler aucun élément de ce genre dans la tumeur.

Nous pensons donc qu'il s'agit, non pas d'une neuroblastome, mais plutôt d'une tumeur à point de départ hémato-poïétique, suivant la tendance actuelle qui rattache à cette origine les sarcomes globo-cellulaires.

Les opinions au sujet des sarcomes globo-cellulaires ont, en effet, évolué. Les auteurs classiques considéraient que le sarcome à cellules rondes, de même que le sarcome à cellules fusiformes, tirait son origine du tissu conjonctif commun. Mais les auteurs modernes, avec Ménétrier, opposent ces deux formes de sarcome.

Pour cet auteur, seuls les sarcomes à cellules fusiformes se rattachent directement à la cellule conjonctive commune. Quant aux sarcomes, à cellules rondes, il en distingue deux types :

« Les sarcomes à petites cellules rondes, dit-il, sont formés de cellules petites, à gros noyau remplissant la presque-totalité de l'élément, entouré d'une mince bordure protoplasmique... Les sarcomes à cellules rondes doivent être rangés parmi les néoplasies du système lymphatique..., alors même qu'ils paraissent s'être développés primitivement dans le tissu conjonctif commun.

« Les sarcomes à grosses cellules rondes sont composés d'éléments de morphologie plus variée ; ils sont formés de grosses cellules, tantôt sphériques à très gros noyau, à protoplasma plus ou moins abondant, granuleux, et

« qui se rencontre dans les os ; nous les rattacherons aux
« néoplasies médullaires. Ou encore, ce sont des éléments
« d'apparence épithélioïde, ronds, ovales ou aplatis, tantôt
« répartis dans un stroma alvéolaire, tantôt formant des
« masses parcourues de canaux vasculaires sans paroi
« propre, ou dont la paroi est exclusivement formée de ces
« cellules ; ces dispositions particulières nous inclinent à
« rattacher la plupart de ces tumeurs aux néoplasies en-
« dothéliales. »

« En somme, ces tumeurs à cellules rondes n'appartien-
« nent pas en réalité aux sarcomes du tissu conjonctif
« commun, et beaucoup de tumeurs décrites sous ces ap-
« pellations ne sont même pas des sarcomes... Un grand
« nombre d'espèces nouvelles ou mal connues s'y sont
« trouvées confondues, des tumeurs nerveuses, sympatho-
« mes embryonnaires, et para-sympathomes... Il nous pa-
« raît donc difficile de décrire, dans les sarcomes du tissu
« conjonctif commun, les sarcomes à cellules rondes. »

La tumeur dont nous rapportons l'observation semble rentrer dans le cadre des sarcomes à grosses cellules rondes. Les cellules sont assez grosses, avec un noyau pâle assez volumineux, un protoplasme assez net, étroit et basophile dans la plupart des cas, ce qui les apparente aux cellules indifférenciées de la moelle osseuse.

Mais pouvons-nous aller plus loin et spécifier dans ce cas l'élément du système hémopoïétique qui entre en jeu ?

Certaines cellules, en effet, se montrent plus évoluées, quelques-unes, plus petites, avec leur protoplasme éosinophile, leur noyau pycnotique, s'apparentent aux normoblastes, et nous avons été amené à penser que ces éléments cellulaires pouvaient représenter une évolution vers la série rouge.

Les tumeurs nettement erythroblastiques, sarcome erythroblastique de Ribbert, sont d'une extrême rareté. Après

Ribbert, Berger en a publié un cas en 1921. Les formations mixtes rouges et blanches, sont plus fréquentes, mais ce qu'on voit le plus, ce sont les sarcomes représentant un stade indifférencié, ou bien une évolution vers la série blanche.

Les tumeurs osseuses à type myéloblastique ont d'ailleurs un aspect clinique très différent du nôtre : ce sont en général des tumeurs nodulaires multiples, bien localisées, et essaimant en particulier dans la voûte crânienne où ils provoquent des perforations souvent nombreuses.

Dans certains cas, la formule sanguine est très modifiée.

Mais ces tumeurs, comme celle dont nous rapportons l'observation, appartiennent à la grande classe des organes hémolymphopoiétiques, et quand on les connaîtra mieux, on arrivera à les classer en groupes bien définis.

2° *L'origine* de cette tumeur est difficile à préciser.

Le rein était évidemment envahi, mais la tumeur y avait elle pris naissance ?

On n'a pas retrouvé la surrénale à l'examen macroscopique. Au niveau d'une coupe, un noyau de cortico-surrénale est apparu, bien encapsulé, absolument isolé des cellules tumorales qui l'entouraient sans l'envahir. Ce peut être un noyau surrénal aberrant, et ce fait ne vient pas affirmer l'origine surrénale de la tumeur.

Notre tumeur reste dans le groupe des « tumeurs de la paroi postérieure de l'abdomen », ainsi qu'on les a appelées, et leur origine reste souvent difficile à déterminer. Dans un certain nombre de cas, on a pu supposer que la tumeur prenait naissance au niveau de la surrénale. Ici, un argument clinique nous fait croire volontiers à la localisation surrénale. — C'est que, dans toutes les observations de syndrome d'Hutchinson chez l'enfant, on n'a jamais décrit de tumeur rénale ; et, au contraire, 80 0/0 des

cas (tous ceux dont l'origine exacte a pu être précisée) localisent la tumeur primitive à la surrénale.

D'autre part, une observation récente de M. le Professeur agrégé Oberling est venue montrer qu'au niveau de la surrénale pouvaient exister des inclusions myélolipomateuses capables de proliférer. La tumeur qu'il décrit était petite, bien circonscrite, mais on peut admettre qu'une tumeur plus envahissante ait pris les proportions que nous avons retrouvées, ayant envahi le rein au cours de son évolution.

Notre observation peut donc présenter un double intérêt :

1° Elle vient d'abord ajouter un nouveau cas aux rares observations de syndrome d'Hutchinson chez l'enfant ;

2° Sa nature histologique est assez particulière : Sarcome des tissus hémolymphopoiétiques, sa localisation dans le rein ou la surrénale est assez curieuse ; elle s'expliquerait par une inclusion des tissus de la moelle osseuse au niveau de ces organes, inclusion déjà rencontrée par le Docteur Oberling dans un cas d'ailleurs assez différent au point de vue clinique.

OBSERVATIONS RÉSUMÉES

OBSERVATION « 1 » (Hutchinson 1).

Garçon de 8 ans et demi. Antécédents de traumatisme. Début par céphalée. Vomissements.

Puis ecchymose de l'œil gauche, suivie de l'apparition d'une tumeur de la fosse temporale du même côté.

Tumeur du tibia gauche.

Mort onze mois après l'apparition de l'ecchymose.

Examen anatomique :

Grosse tumeur englobant le rein et la surrénale gauche.

Prise de la voûte crânienne. Pas d'autre métastase.

OBSERVATION « 2 » (Hutchinson 2).

Garçon de 10 mois. Début par l'augmentation du volume de la tête.

Ptosis de l'œil gauche. Hémorragie orbitaire. Mort rapide.

Examen anatomique :

Sarcome à petites cellules rondes de la surrénale gauche.

Métastase aux ganglions cervicaux et à la voûte du crâne.

Examen du sang :

Globules rouges : 3.125.000.

Globules blancs : 12.000.

Pas de cellules blanches anormales.

OBSERVATION « 3 » (Hutchinson 3).

Garçon de 2 ans et demi. Antécédents de traumatisme.

Début par tuméfaction de la région frontale et de la fosse temporale gauche, avec ecchymose et ptosis de l'œil droit.

Gros foie. Mort en 6 semaines.

Examen anatomique :

Tumeur à cellules rondes et ovales de la surrénale gauche.
Métastase : Foie, ganglions cervicaux.

Examen du sang :

Globules rouges : 4.572.000.
Globules blancs : 14.500.
Hémoglobine : 45 %.
Polynucléaires : 31 %.

OBSERVATION « 4 » (Hutchinson 4).

Fille de 4 ans.
Début par douleurs de jambes et céphalée.
Tumeur dans l'hypocondre gauche.
Ptosis. Névrite optique.
Mort en 9 mois et demi.

Examen anatomique :

Tumeur nodulaire englobant la surrénale gauche. Prise des ganglions, des os du crâne, des côtes.

Discussion histologique sur les cellules rondes et ovales. Diagnostic : Sarcome ou papillome.

Examen du sang :

Globules rouges : 3.942.000.
Globules blancs : 10.500.
Polynucléaire : 51 %.
Hémoglobine : 70 %.

OBSERVATION « 5 » (Hutchinson 5).

Garçon de 2 ans et demi. Traumatisme.
Début par gonflement des yeux puis, de la face.
Plus tard : Ptosis double. Ecchymose palpébrale. Tumeur de la fosse temporale gauche et de l'hypocondre gauche.

Examen anatomique :

Sarcome de la surrénale gauche.

Infiltration de la voûte crânienne par des néoformations. Petit nodule hépatique.

Examen du sang :

Globules rouges : 3.200.000.

Globules blancs : 8.400.

Polynucléaires : 47 %.

OBSERVATION « 6 » (Hutchinson 6).

Garçon de 3 ans.

Pâle depuis longtemps. Malade depuis 15 jours.

Début apparent par une hémorragie.

Tumeur de la fosse temporale gauche, s'accompagnant de ptosis léger à gauche.

Plus tard, apparition d'une névrite optique avec cécité. On ne perçoit pas de tumeur abdominale.

Mort après 9 semaines.

Examen anatomique :

Sarcome de la médullo-surrénale.

Infiltration de la voûte et de la colonne thoracique.

Examen histologique très détaillé : Capsule fibreuse épaisse, avec épais trabécules prenant naissance dans cette capsule, venant circonscrire des masses de cellules tumorales.

Ces cellules étaient tantôt rondes, très colorées, tantôt ovales, grandes, avec un protoplasme granuleux, tantôt fusiformes, dont les fins prolongements venaient rejoindre les travées conjonctives.

Nombreux globules rouges.

L'aspect de la préparation ressemblait, dans une certaine mesure, à un cortico-surrénalome.

Examen du sang :

Globules rouges : 1.400.000.

Globules blancs : 8.000.

Hémoglobine : 35 %.

Polynucléaires : 65 %.

OBSERVATION « 7 » (Hutchinson 7. Observation de Ogden et Mathews).

Garçon de 5 ans. Aucun antécédent pathologique.

Début 3 semaines après un traumatisme peu intense, par de violentes douleurs dorsales. Une semaine après apparaît une coloration ecchymotique des paupières, avec un ptosis bilatéral.

Ganglions cervicaux. Foie très gros, descendant jusqu'à l'ombilic. Grosse tumeur palpable dans le flanc droit. Pâleur cireuse, torpeur progressive avec céphalée, mais pas de vomissement.

Examen oculaire : Névrite optique.

Evolution : L'exophtalmie s'accroît. La rupture de la cornée survient. La cachexie progresse. Mort.

Examen du sang :

Globules rouges : 2.050.000.

Globules blancs : 10.000.

Hémoglobine : 50 %.

Polynucléaires : 41 %.

Examen anatomique :

Grosse masse rétro-péritonéale entourant le rein droit et envahissant le foie.

Métastase à la voûte et à la base du crâne, ainsi qu'au sternum.

Examen histologique :

Sarcome à petites cellules rondes.

OBSERVATION « 8 » (Hutchinson 8. Observation de Cohn).

Fille de 9 mois.

Début par l'augmentation de volume de la région temporale droite. On trouve une tumeur dans le flanc droit, une tumeur orbitaire et 4 autres tumeurs crâniennes.

Foie et rate gros. Ganglions cervicaux. Urines = 0.

Mort en 5 semaines. Sang non examiné.

Examen anatomique :

Tumeur de la surrénale gauche (sarcome de la médullaire) ayant métastasé à l'orbite, aux côtes, au rein et à l'ovaire gauche.

OBSERVATION « 9 » (Hutchinson 9, Observation de Brück).

Fille de 14 mois.

Début par l'augmentation de volume du ventre, suivie rapidement par l'apparition d'une ecchymose de la paupière droite. Pâleur. Tumeur palpable dans le flanc droit. Intervention exploratrice suivie de mort.

Examen anatomique :

Tumeur de la surrénale droite, de la grosseur d'une pomme. Tumeur du lobe droit du foie, non adhérente à la première, du volume d'une tête d'enfant.

Prise du pancréas.

Tumeur plus petite dans le plafond de l'orbite et dans la région du frontal.

Diagnostic histologique :

Sarcome à petites cellules rondes.

OBSERVATION « 10 » (Hutchinson 10).

Garçon de 3 ans.

Début par tuméfaction du pariétal droit, s'accompagnant d'ecchymoses palpébrales bilatérales.

Hémorragie conjonctival gauche.

Ventre très tendu. Pas de tumeur palpable.

Mort après 4 semaines.

Examen anatomique :

Grosse masse siégeant au-dessus du rein droit, séparée facilement des tissus voisins, ferme à la coupe.

Ganglions voisins infiltrés.
On ne trouve pas la surrénale.
Crâne recouvert du côté interne de bourgeonnements néoplasiques ayant envahi les deux orbites.
Pas de ganglions médiastinaux.

Diagnostic histologique :

Lymphosarcome.

OBSERVATION « 11 » (Tileston et Wolbach).

Garçon de 16 mois.
Début par une ecchymose palpébrale droite, suivie bientôt d'une exophtalmie droite avec perte des mouvements du globe oculaire.
Masse palpable dans la fosse temporale droite.
Ganglions cervicaux.
Tumeur abdominale droite, palpable.

Evolution :

Accroissement considérable de la tumeur crânienne. La suture du temporal et du malaire au niveau de l'arcade zygomatique devient mobile.
L'exophtalmie est très importante.
La cachexie progresse. Escarres, purpura. Mort.

Examen anatomique :

Grosse tumeur surrénale, n'ayant envahi aucun organe du voisinage.
Métastase énorme de la fosse temporale droite.

OBSERVATION « 12 » (Mac Carty).

Enfant de 2 ans et demi.
Début par une voussure sur le pariétal gauche.
Deux mois après : Exophtalmie droite et injection conjonctivale.

Abdomen volumineux. Foie et rate gros.

Apparition, après ablation d'une dent, d'un épulis qu'on enlève.

Mort trois semaines après.

Il y a eu de la fièvre pendant toute l'évolution de la maladie.

Examen anatomique :

Grosse tumeur surrénale de la grosseur d'une tête d'enfant, adhérent au rein.

4 métastases aux os du crâne : une très grosse au pariétal, 3 plus petites réparties dans les os du crâne. Toutes ces tumeurs ayant érodé l'os.

Métastase aussi aux ganglions de l'aisselle.

Examen histologique :

Hypernéphrome malin de la surrénale.

OBSERVATION « 13 » (Richard).

Garçon de 6 mois.

Apparition, à l'âge de 2 mois, d'une tuméfaction dans la région de la fontanelle postérieure, tuméfaction qui atteint bientôt le volume d'une petite orange. Une deuxième tumeur survient au niveau de l'oreille gauche. Envahissement du globe oculaire.

Métastase aux membres inférieurs.

Examen anatomique :

Tumeur primitive des 2 surrénales, ayant donné de nombreuses métastases :

1° Trois tumeurs craniennes, recouvertes d'une mince pellicule osseuse ;

2° Foie ;

3° Ganglions bronchiques ;

4° Cinquième et sixième côtes ;

5° Tissu sous-cutané et musculaire du bras et des jambes.

Diagnostic histologique :

Sarcome à petites cellules rondes.

OBSERVATION « 14 » (Reimann).

Fille de 3 mois.

Début par des nodules sous-cutanés, bleuâtres, survenant en plusieurs poussées. Ont d'emblée leur grosseur maxima. Plus tard survient une tumeur sous-périostée du pariétal.

Mort à 7 mois.

Examen anatomique :

Tumeur primitive des surrénales. Métastases nombreuses aux os longs, muscles, foie et les 2 pariétaux.

Diagnostic histologique :

Sarcome mélanique (Chiari).

OBSERVATION « 15 » (Aisenstein).

Garçon de 2 ans.

Maigrit et pâlit depuis quelque temps.

Douleurs à la marche, à la station debout.

Pleurite hémorragique.

Plus tard, apparition de tumeurs du frontal.

A la palpation, on sent une grosse masse épigastrique.

Examen anatomique :

Tumeur de la surrénale gauche, avec métastases craniennes, costales, ganglionnaires (ganglions abdominaux, médiastinaux, cervicaux).

Envahissement du pancréas.

Diagnostic histologique :

Cellules polygonales, structure alvéolaire. Cortico-surrénalome possible.

OBSERVATION « 16 » (Zanetti).

Enfant de 3 ans.

Douleurs abdominales. Pâleur.

Exophtalmie droite avec ecchymoses.

Cette exophtalmie devient considérable et amène la rupture du globe oculaire.

A la palpation, on perçoit une grosse tumeur abdominale gauche.

Pas d'examen anatomique.

OBSERVATION « 17 » (Carter 1).

Fille de 17 mois.

Apparition d'une voussure, du côté gauche du crâne.

Perte de poids, anorexie.

Exophtalmie et ecchymose palpébrale gauche.

Pyurie fébrile. Néphrectomie. Mort.

Examen du sang :

Globules rouges : 2.800.000.

Globules blancs : 27.200.

Polynucléaires : 27.

Lymphocytes : 18.

Grands mononucléaires et formes de transition : 11.

Examen anatomique :

Tumeur piriforme, adhérent au pôle supérieur du rein.

Le rein montre un bassinot dilaté, une corticale très amincie, un nodule sur l'uretère.

Diagnostic histologique :

Neuroblastome médullaire.

OBSERVATION « 18 » (Carter 2).

Garçon de 21 mois.

Traumatisme très violent, suivi de gonflement et d'ecchymose de l'orbite.

On pense à une fracture du crâne, mais en interrogeant les parents, on s'aperçoit que l'enfant était fatigué, indifférent, anorexique, depuis une quinzaine de jours avant le traumatisme.

A l'examen, on sent une grosse masse abdominale gauche, donnant le contact lombaire.

Sang :

Globules rouges : 4.600.000.
Globules blancs : 15.700.
Hémoglobine : 70 %.
Polynucléaires : 62.
Lymphocytes : 36.
Grands monos et transition : 2.

Examen anatomique :

Tumeur surrénale, n'envahissant pas le rein.
Métastases au pariétal et au sphénoïde.

Diagnostic histologique :

Neuroblastome.

OBSERVATION « 19 » (Carter 3).

Fille de 5 mois.

Quand on l'examine, elle présente des ecchymoses multiples au menton, au tibia, à l'orbite. On trouve, de plus, une tumeur orbitaire et une tumeur abdominale.

Il existe une tuméfaction axillaire.

Sang :

Globules rouges : 3.400.000.
Globules blancs : 13.400.
Polynucléaires : 48.
Lymphocytes : 43.
Grands monos : 9.
Normoblastes : 3.
Plaquettes très augmentées.

Examen anatomique :

Tumeur de la région surrénalienne, ayant métastasé au crâne et au tibia.

Pas d'examen histologique.

OBSERVATION « 20 » (Wessely).

Garçon de 6 ans.

Exophtalmie gauche accompagnée de ptosis.

Tuméfaction palpable du toit de l'orbite.

Augmentation progressive de ces signes orbitaires, après une période de rémission.

Tumeur de la jambe gauche. Mort.

Sang :

Pas d'anémie.

Examen anatomique :

Sarcome à cellules rondes de la surrénale.

OBSERVATION « 21 » (Gibson).

Fille de 7 mois.

Début par une tuméfaction de l'œil gauche.

Deux mois après, augmentation de volume du ventre, où l'on palpe une masse nodulaire du côté gauche.

Examen anatomique et histologique :

Neuroblastome de la surrénale.

OBSERVATION « 22 » (Platt).

Fille. Sans aucun antécédent.

Depuis 9 semaines se plaint de douleurs abdominales et pâlit.

Abdomen : Grosse masse dans la région du côlon transverse.

Œil gauche : Ecchymose sous-cutanée, suivie 3 jours plus tard d'une ecchymose de l'œil droit.

Puis apparaît une exophtalmie droite.

Sang :

Au début :

Globules rouges : 3.375.000.

Globules blancs : 4.250.

Hémoglobine : 57 %.

Poikilocytose, anisocytose, polychromatophilie.

Plus tard :

Globules rouges : 2.160.000.

Globules blancs : 20.000.

Hémoglobine : 40.

Polynucléaires : 60.

Lymphocytes : 30.

Eosinophiles : 2.

Basophiles : 3.

Examen anatomique :

Grosse masse rétropéritonéale occupant le tiers supérieur de l'abdomen, enveloppant le rein gauche. Masse rouge foncée, hémorragique, molle, adhère à l'estomac et à l'intestin.

Ganglions cervicaux et noyaux craniens — d'une part infiltration diffuse sous le cuir chevelu, d'autre part grosses végétations molles entre la dure-mère et l'os. Prise des deux orbites.

Diagnostic histologique :

Sarcome globo-cellulaire.

OBSERVATION « 23 » (Quackenboss).

Enfant de 3 ans.

Début par ecchymose palpébrale, suivie d'exophtalmie qui reste modérée, et de limitation des mouvements du globe. Tumeur palpable de l'orbite. Intervention sur l'orbite et biopsie montrant une image de neuroblastome.

Pas d'autopsie.

CONCLUSIONS

1. Le syndrome décrit par Hutchinson en 1907 chez l'enfant et caractérisé, d'après lui, par l'association d'une tumeur surrénale et d'une métastase orbitaire, est relativement rare. Nous avons pu en réunir chez l'enfant vingt-trois observations auxquelles nous avons joint celle que nous avons pu étudier à la consultation du Docteur Janet ;

2. La plupart des observations intéressent la première enfance (19 au-dessous de quatre ans, un seul cas au-dessus de huit ans) ;

3. La pathogénie du syndrome est aussi mal connue que celle de tous les cancers ; il semble qu'on n'ait pas donné d'explication valable de la relative fréquence de ces métastases à l'orbite ;

4. L'aspect clinique est assez particulier : les signes orbitaires apparaissent presque toujours les premiers ; la tumeur abdominale est souvent reconnue à l'autopsie seulement. L'évolution ne dépasse guère quelques mois, ou même quelques semaines ;

5. Le diagnostic, lorsque la tumeur orbitaire semble isolée, peut être délicat. S'il faut discuter la possibilité du chlorome, on doit avant tout éliminer le scorbut infantile dont le traitement aurait facilement raison ;

6° L'étude des observations publiées ne permet pas d'être aussi schématique dans l'exposition de l'anatomie pathologique du syndrome que dans l'étude des symptômes. Dans la majorité des cas, il s'agit de neuroblastome médullaire ou de sarcome à cellules rondes.

Par contre, l'origine du néoplasme primitif est toujours dans la glande surrénale. Lecène et Wolf fromm ont pu décrire un « syndrome de Hutchinson », caractérisé par l'association d'une tumeur rénale et d'une métastase orbitaire, mais si de tels faits existent chez l'adulte, ils ne doivent pas être fréquents chez l'enfant, et nous n'en avons relevé aucun cas. Chemin faisant, nous avons critiqué les observations de Lecène et Wolf fromm. Nous pensons qu'au moins en pathologie infantile, il n'y a pas lieu d'ajouter quoi que ce soit à la première définition du mémoire d'Hutchinson ;

7. Notre observation semble être celle d'un cas de sarcome à cellules rondes. Son origine surrénalienne est probable, mais nous ne pourrions l'affirmer. Son seul intérêt histologique, c'est d'être une tumeur des organes hématopoïétiques dont la curieuse localisation pourrait se rapprocher de l'observation du Docteur Oberling signalant l'existence de formations myélo-lipomateuses au niveau de la surrénale, et dont la nature érythroblastique mérite d'être discutée.

Vu : *Le Doyen,*
BALHAZARD.

Vu : *Le Président de Thèse,*



Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris,
CHARLETY.

BIBLIOGRAPHIE

- AISENSTEIN. — Beiträge zur Kasuistik der Nebennieren Tumoren in Kindersalter. Inaug. Diss. Zürich, 1905.
- ALBARRAN et IMBERT. — Les Tumeurs du rein.
- ALBRECHT. — Beiträge zur Klin. und Pathologie. Anatomie des Malignen Hypernephrome. *Arch. für klin. Chirurgie*, 1905. Vol 79, page 1073.
- AUBERTIN. — Le Chlorome. *Année médicale pratique*, 1931, p. 188.
- BARLOW. — Keating system. Vol. II, page 275.
- BARNARD. — Transactions Clin. soc. London, 1903-4, vol. 37, page 216.
- BEDEL. — Chloroma. Cong. of opht. Washington. An. 1922, p. 586.
- BERGER. — Les sarcomes érythroblastiques. *Archives françaises de pathologie générale expérimentale et d'anatomie pathologique*, 1923.
- BIRSCH-HIRSCHFELD. — Beiträge zur pathologischen Anatomie der Nieren Geschwulste. *Zieglers Beiträge*, vol. 24.
- BLACKBURN. — Primary Sarcoma of the adrenal gland. *American Journal of medical sciences*. Août 1906, page 266.
- BRAUMANN. — Chloroma. *Johns Hopkins Hospital Bull.* Mars 1906.
- BRUCK. — Jahrbuch für Kinderheilk. 1905, v. 67, page 84.
- BURGERS. — Chloroma. *Journal of Med. res.* Tome 27, p. 133.
- CARTER. — Ann. Journal of diseases of children. Sept. 1921, p. 244.
- CHRYSSOULIS. — Les métastases orbitaires des tumeurs malignes de la surrénale. Thèse Lyon, 1924.
- COHEN. — Case of chloroma with ocular lesions. *Arch. Ophthalmology*. Mai 1928.
- COMBAUD. — Tumeurs malignes des parties molles de l'orbite. Thèse Lyon, 1913.
- COMBY. — Le Scorbut infantile. *Annales de pédiatrie des enfants*, 1919.
- D'ESPINE et PICOT. — Traité des maladies des enfants, 1919.
- DUNNINGTON (J.-H.). — Exophtalmos in Infantile Scurvy. *Arch. Opht.* Vol. 6, nov. 1931, p. 734-739.
- FRANCK. — Hypernephrome malin chez l'enfant. *Beiträge zur klinische Chirurgie*. Vol. 66, janv. 1910, pages 11-21.

- FREID. — *Quarterly Journal of medicine*, 1910.
- GELLE. — Contribution à l'Etude des néoplasies rénales dites tumeurs de Grawitz. *Bulletin de la Soc. Anat. de Paris*, 4^e série, avril 1909.
- GIBSON. — The diagnosis of adrenal Tumours. *Journal of Urology*, 1^{er} juillet 1927.
- GRAWITZ. — Die sogenannte Lipome der Niere. *Virchows Arch.*, 1883.
- HARTMANN et LECÈNE. — Tumeurs de la capsule surrénale. *Travaux anatomiques*, 2^e série, Paris, 1904.
- IRVING SNOW. — Les signes oculaires du scorbut infantile. *Archives of Pediatrics*. Août 1905.
- LAGRANGE. — Traité des tumeurs de l'œil et de l'orbite. Tome II, page 428.
- LECÈNE et WOLFROMM. — Cancer du rein, de la surrénale et des voies urinaires supérieures. Doin, éd., 1923.
- MAC CARTY. — Maligne Hypernephrome. *Berlin Klin. Wochenschrift*, 1905, n° 44.
- MASSON. — A propos des tumeurs surrénales, quelques faits embryologiques. *Bull. de l'Association française pour l'étude du cancer*, 1912.
- MARTIN. — Sur un cas d'épithéliome à cellules claires du rein et du bassin. *Toulouse médical*, 1^{er} juin 1921.
- MENETRIER. — (Dans Carnot et Lereboullet). *Nouveau Traité de médecine et de thérapeutique*. Tome 13 bis, p. 950-951.
- MOFFIT. — *Boston Med. and Surg. Journal*, 8 oct. 1908.
- MOZER. — Influence de la surrénale sur le fonctionnement du rein. Syndrome azotémique addisonien. *Presse Médicale*, 2 février 1929.
- MOUCHET. — Tumeurs du rein chez l'enfant. *Ann. des maladies des organes génito-urinaires*, 1907.
- NEU. — Considérations anatomo-pathologiques sur les hyper-néphromes malins. *Zeitschrift für Gynæk. Urologie*, n° 6, juin 1914, page 323-331.
- NEUHAUSER. — Sur le développement des capsules surrénales jeunes implantées dans le rein. *Deutsche Med. Wochenschrift*, 25 février 1909, tome 35, n° 8.
- NEDUNG. — Deux cas d'hémorragies sous-périostées de l'orbite dus au scorbut. *Arch. of ophthalmology*, 1905, p. 641.

- OBERLING. — Les formations myélo-lipomateuses. *Bull. de l'Ass. française pour l'étude du cancer*, mars 1929.
- OREFICE. — La pediatria, octobre 1907.
- RAMSAY. — *Johns Hopkins Hospital Bull.*, 1899, vol. 10, page 20.
- RICHARD. — *Guy's Hospital Reports*, 1905, n° 59, page 310.
- ROCHON. — Thèse Paris, 18 juin 1903.
- ROLLET et COLRAT. — *Arch. Opht. de Paris*, 1924, page 583.
- ROUSSY et LEROUX. — Tumeurs du rein dites Hypernéphromes et tumeurs primitives des surrénales. *Bull. de l'Ass. française pour l'étude du cancer*.
- SCUDDER. — *Publications of the Massachusetts General Hospital*, juin 1907, page 82.
- TILESTON et WOLBACH. — *American Journal of Medical Sciences*, 1908, p. 871.
- VAN DUYSSE. — Exophtalmie et scorbut infantile. *Bull. de la Société belge d'ophtalmologie*, 1908, n° 57, p. 51-53.
- WESSELY. — Orbital Tumore. *München Med. Wochenschrift*, 1917, n° 50, page 1621.
- ZANETTI. — Un cas de tumeur surrénale avec métastase orbitaire chez un petit enfant. *Il Policlinico*, 19 août 1929, p. 1173.



